

# Grossesse et Maladie de Gaucher

N. Belmatoug

- **Méthode**

- Litt: 1942-2007, 398 grossesses
  - Questionnaires
  - Pharmacovigilance de Genzyme
- 100 grossesses

- **Consensus d'experts**

*Elstein et al, 2004, Granovosky-Grisaru, 1995  
Granovosky-Grisaru, Belmatoug N, In press, 2010*



J Inherit Metab Dis  
DOI 10.1007/s10545-008-0779-z

REVIEW

Management of non-neuronopathic Gaucher disease with special reference to pregnancy, splenectomy, bisphosphonate therapy, use of biomarkers and bone disease monitoring

T. M. Cox · J. M. F. G. Aerts · N. Belmatoug ·  
M. D. Cappellini · S. vom Dahl · J. Goldblatt ·  
G. A. Grabowski · C. E. M. Hollak · P. Hwu ·  
M. Maas · A. M. Martins · P. K. Mistry ·  
G. M. Pastores · A. Tylki-Szymanska · J. Yee ·  
N. Weinreb

Received: 24 September 2007 / Submitted in revised form: 28 January 2008 / Accepted: 19 February 2008

- **Date des premières règles**

(Population générale : 12-13 ans)

- **Sans Tt: 14 ans**
- **TES : 13.6 ans**

- **Menorragies**

- **Sans Tt : 30%**
- **TES : 20%**

- **Pas d'infertilité**
- **Avortements spontanés**
  - **17.1%**
  - **Moins d'avortement spontané chez les traitées**  
**9.5%** (p = 0.008)
- **Diagnostic de MG pendant la grossesse**
  - **15-18%**
  - **Anémie, thrombopénie**
  - **Hépatosplénomégalie**
  - **Complications osseuses**

# Exacerbation de la MG pendant la grossesse

- **Anémie, thrombopénie**
- **Aggravation d'une hépatosplénomégalie**
- **Elévation de la chitotriosidase**
- **Cas avec la chito qui baisse !!**
- **Saignement**
  - **grossesse ou accouchement ++**
  - **31.2%** non traitées vs **11.9%** traitées
- **Complications osseuses**

# Complications osseuses

- Crises osseuses (infarctus, ostéonécroses)
  - Troisième trimestre
  - Post-partum
  - Grossesses multiples
- Ostéopénie, ostéoporose, fractures

**Majoraton HTPortale, HTAP**

# ALLAITEMENT

## Imiglucérase

- Pas d'étude
- Alglucérase détectée dans le lait (*Esplin, 1993*)
- Probablement dégradée dans le tube digestif
- Cas d'allaitement pendant la grossesse (*Aporta Rodriguez, 1998; Mrsic, 2007*)
- Aggravation de la MG pendant la grossesse

# TRAITEMENTS

- **Imiglucérase (Cérézyme®)**

- **1er RCP, Category C**

**Pas d'étude animale**

**Ne donner que si nécessaire**

- **2 ème RCP, Category B**

**Pas de preuve de risque**

**peut être administré pendant la grossesse**

- **Miglustat (Zavesca®), Catégorie X**

- **Traverse le placenta**

- **Toxicité chez l'animal, sperme**

- **Contre-indiqué pendant la grossesse et l'allaitement**

- **Stopper Zavesca 3 mois avant la conception**

# TRAITEMENTS

## • Vélaglucérase (V-Priv<sup>®</sup>) :

### - ATU

- Il est important de prévenir votre médecin si vous êtes enceinte, soupçonnez d'être enceinte ou envisagez de l'être.
- VPRIV ne sera utilisé au cours de la grossesse que si cela s'avère nécessaire.
- Le passage de Velaglucérase dans le lait maternel n'est pas connu.
- Les femmes ne doivent pas allaiter pendant le traitement.

### - AMM, Catégorie B

- La maladie de Gaucher peut s'aggraver pendant la grossesse et après l'accouchement .
- Pas de toxicité sur étude animale.
- Pas de données pendant la grossesse
- Suivre la grossesse, peser le rapport bénéfice/risque
- Si donné pendant la grossesse, surveillance ++
- Pas de données sur l'allaitement



## TRAITEMENTS

- **Taliglucérase (Uplyso®)**

- **ATU**

- Aucune étude adéquate et contrôlée n'a été menée chez la femme enceinte.

- En conséquence Uplyso doit être utilisé au cours de la grossesse uniquement si l'état de la patiente le nécessite.

Allaitement : le passage dans le lait maternel n'est pas connu.

Les femmes ne doivent pas allaiter pendant le traitement.

- **Pregnancy : category B**

- Etude chez le rat et lapin à des doses 5 fois la dose utilisée chez l'homme.

- Pas de lésion sur le fœtus.

- Pas d'étude chez la femme enceinte et pendant l'allaitement.

# Conclusions and Recommendations

- Anticiper et planifier la grossesse
- Imagerie avant grossesse
- Maladie stabilisée avant la grossesse (Hb et plaquettes N)
- Imiglucérase pendant la grossesse et l'allaitement possible
- Pas de risque pour l'enfant
- **Suivi multidisciplinaire**
  - Complications de la grossesse de l'accouchement (obstétricien)
  - Troubles de la coagulation (hématologue, hémostase, anesthésiste)
  - Prothèses, déformations (orthopédistes)
- Corriger carence en vitamine D, pas de bisphosphonate